81

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

Année 1915 — N° —

THÈSE

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Mala ZELNIKER

Née à Lublin (Pologne Russe), le 15 Mars 1887

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

du

Rein polykystique chez l'adulte

Président : M. GILBERT, *professeur*

PARIS
IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
JOUVE & Cie, Éditeurs
15, Rue Racine (VIe)

1915

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL, TEISSIER
Pathologie chirurgicale	LEJARS
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	Auguste BROCA
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	N.
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	DEBOVE, LANDOUZY, G LBERT, CHAUFFARD
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE
Clinique chirurgicale	DELBET, QUENU, N., HARTMANN
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR, COUVELAIRE, RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN
Hygiène clinique de la première enfance	MARFAN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BERNARD	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
BRANCA	JOUSSET (A.)	MOCQUOT	SAUVAGE
BRUMPT	LABBÉ (H.)	MULON	SCHWARTZ (A.)
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	NICLOUX	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	TANON
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TERRIEN
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TIFFENEAU
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	VILLARET
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	ZIMMERN
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Témoignage de ma profonde affection.

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE DOCTEUR LABBÉ

Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR ROUTIER

Chirurgien des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RENON

Médecin des hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAR

Accoucheur des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR GAUCHER

Médecin des Hôpitaux

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ GOUGEROT

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GILBERT

Professeur de Clinique médicale à l'Hôtel-Dieu
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'honneur

Qu'il soit assuré de ma vive gratitude pour la bienveillance qu'il m'a toujours témoignée au cours de mes études.

Je le remercie de l'honneur qu'il me fait en acceptant de présider ma thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHABROL

Chef de Clinique de l'Hôtel-Dieu

MONSIEUR LE DOCTEUR CH. LEROUX

Médecin-Chef du Dispensaire Furtado-Heine
Ancien président de la Société de Pédiâtrie
Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

du

Rein polykystique chez l'adulte

INTRODUCTION

Nous n'avons pas l'intention, dans notre thèse, de faire l'étude complète du rein polykystique.

Nous avons mis de côté tout ce qui concerne l'étiologie, la pathogénie et l'anatomie pathologique de cette affection. Notre seul but est de prouver qu'on peut faire le diagnostic clinique du rein polykystique. En effet, il y a quelque trente ans, tous les auteurs considéraient comme impossible le diagnostic du rein polykystique qui, sans histoire clinique, constituait une trouvaille d'autopsie.

« Il y aurait témérité pour l'instant, écrivait Laveran dans *la Gazette hebdomadaire* de 1876, à tenter ce diagnostic, peut-être pourra-t-on y réussir plus tard, quand la maladie aura été étudiée avec plus de soin au point de vue clinique ». Jamais du vivant du malade, on ne se serait douté de l'affection.

Le syndrome clinique n'était pas isolé.

Pour ceux qui s'intéressent à la pathogénie et à l'anatomie pathologique, nous leur conseillons de consulter les travaux suivants :

La thèse de M. Lejars de 1888 ; la thèse de Branchard de 1913, ainsi que les travaux de Letulle, Steiner, Dominici, Agata. Nous commençons notre étude à partir de 1911, date d'un important mémoire de M. Brin d'Angers au Congrès d'Urologie.

Nous avons recueilli toutes les observations cliniques sur le rein polykystique à partir de 1911.

HISTORIQUE

Longtemps confondu avec les autres kystes du rein, le rein polykystique fut, dans une seconde période, isolé au point de vue anatomo pathologique, et n'a été que récemment, dans une troisième période, étudié et classé au point de vue clinique.

Les premières observations de reins kystiques non encore homologués, se retrouvent chez les auteurs anciens : Willis, Bonnet, Léger, Bose, Van Dœveren, Morgagni, Bœmer, Sandifort, Conradi, Hufeland.

Il faut arriver à Rayer pour entrer dans la deuxième période, période anatomo-pathologique, où l'on assiste à une classification des kystes rénaux propoposée par cet auteur en kystes simples, kystes encéphalocytes et kystes urinaires, tandis que la lésion polykystique est décrite par Cruveilher sous le nom de transformation kysteuse du rein.

Mais c'est avec Laveran, en 1876, que s'ouvre la troisième période clinique du rein polykystique.

Lejars, en 1888, dans sa thèse, après toute une série de travaux anatomo-pathologiques et pathogéniques ; il compléta dans sa thèse l'étude clinique et le diagnostic de la lésion.

Depuis, bien des travaux ont été publiés sur cette question : les travaux de Bar et Lemoine en 1890, la thèse d'Aubry, les travaux de Knox, d'Hektœn, de Ritchie, de Feron et Binaud, de Claude de Vitrac, de Conner, de Luzzato, de Beck, de Kuster, d'Albarran et Imbert d'Aubertin, de Sieber, où le rein polykystique fut successivement étudié au point de vue de sa pathogénie, de sa symptomatologie et de son traitement.

Une étude d'ensemble a été rapportée à la session de l'Association d'Urologie par M. Brin (oct. 1911).

Enfin, les différents travaux de Pousson ont permis de différencier le rein polykystique proprement dit du faux rein polykystique unilatéral, susceptible d'un traitement chirurgical et relativement bénin.

Rappelons l'étude spéciale de MM. Pastaux, Papin sur la cystoscopie et le cathétérisme urétéral appliqués au diagnostic du rein polykystique ; d'autres travaux : Letulle, Steiner, Dominici, Agata.

ÉTUDE CLINIQUE

Les symptômes essentiels du rein polykystique peuvent être classés de la façon suivante :

1° Symptômes de néphrite chronique ;

2° Tumeur ;

3° Douleur ;

4° Hématuries.

A côté de ces signes principaux il faut ajouter :

5° Les phénomènes de compression ;

6° La coexistence d'autres kystes.

L'examen doit être complété par :

7° L'examen des urines totales ;

8° L'examen des urines séparées ;

9° La radiographie.

Tous ces symptômes sont malheureusement rarement réunis de façon à assurer le diagnostic.

Les symptômes fonctionnels de néphrite chronique : ce sont les signes ordinaires du brightisme.

Ils comprennent :

a) *Les petits signes du brightisme.* — Crampes dans les membres inférieurs, secousses électriques et soubressauts brusques, la sensation de fourmillement

et de doigt mort, la cryestésie, la diminution de l'acuité visuelle et la sensation de brouillard devant les yeux.

Phénomènes urinaires. — La pollakiurie n'est signalée que dans un petit nombre de cas. La polyurie apparaît comme un phénomène essentiel et à peu près constant.

Le taux urinaire habituel est de 2 à 3 litres environ. Dans certains cas, jusqu'à 8 litres.

Ce n'est que vers la fin de la maladie, au moment des crises d'urémie que les urines tombent à 600 ou 800 grammes par vingt-quatre heures. L'albuminurie est un symptôme à peu près constant du rein polykystique ; elle varie entre 0 gr. 50 à 1 gramme o/o. Par contre, elle peut parfois atteindre un taux élevé 3, 20 (Juhel Renoy, Schachmann) ; on est arrivé jusqu'à trouver 15 grammes (Michel). La densité de l'urine est diminuée, elle oscille ordinairement entre 1005 et 1015. Elle peut descendre jusqu'à 1000 (Chotinsky). Mais elle s'élève rarement au-dessus de 1015. Au début de l'affection, les principes normaux de l'urine réduits au litre se rapprochent sensiblement de la normale. Ce n'est que vers la fin de la maladie que le taux de l'urée diminue.

Troubles cardio-vasculaires. — L'hypertension se traduit facilement à l'examen du pouls ; ce pouls est dur, tendu, vibrant, parfois irrégulier, inégal (Peterson). Le cœur est hypertrophié dans son ensemble ou bien la dilatation porte sur le cœur gauche seu-

lement (Litten Steiner) ou encore sur les deux ventricules (Vogel).

Cette hypertrophie cardiaque a pour signe l'augmentation de la matité cardiaque, la déviation de la pointe de l'organe.

Le choc précordial est augmenté d'intensité, ses contractions sont énergiques. A l'auscultation le bruit de galop est fréquemment observé.

A la période terminale le cœur s'affaiblit ; on a tous les symptômes d'asystolie et d'insuffisance tricuspidienne : pouls fréquent, petit, quelquefois à peine perceptible, cœur dilaté, foie gros, poumon congestionné, cyanose, pouls veineux.

A la fin de la maladie les œdèmes apparaissent, commençant par un œdème léger et pouvant ensuite arriver à l'anasarque (fait exceptionnel).

Les troubles respiratoires se manifestent par de la dyspnée, quelquefois très marquée. Ces troubles sont dus à la gêne mécanique apportée par la présence de deux tumeurs parfois volumineuses.

On a signalé le rythme de Cheyne-Stokes (Danautké, Fournier, Roche) ainsi que l'œdème de la glotte (Roche).

Troubles digestifs. — Comme dans la néphrite chronique on observe fréquemment des troubles digestifs : anorexie complète, inappétence, nausées, vomissements, diarrhée ou constipation, amaigrissement, pâleur, cachexie ; le foie est souvent augmenté de volume sans qu'il y ait de troubles

hépatiques. Il s'agit simplement de troubles mécaniques augmentant la gêne du cœur.

Tumeurs

C'est le symptôme pathognomonique qui doit attirer l'attention vers le rein polykystique. Mais il n'existe pas toujours de façon très précoce. Cependant il est exceptionnel de ne pas l'observer au bout d'un temps assez rapide.

Sur 157cas cliniques :

Dans 68 cas, la tumeur n'est pas signalée ; dans 28 cas,la tumeur est unilatérale ; dans 44 cas,elle est bilatérale. Il reste 20 cas dans lesquels l'abdomen est augmenté de volume, sans que la tumeur soit nettement sentie à la palpation. On trouve donc souvent la tumeur unilatérale,mais,dans la majorité des cas, elle est bilatérale. La tumeur peut être masquée par l'embonpoint du sujet, l'infiltration des tissus et surtout par l'ascite.

Examen physique. — A l'inspection, l'abdomen est augmenté dans son ensemble ou bien il est assymétrique.

La circulation collatérale a été rarement signalée (Carrez, Duplay).

A la palpation :

La tumeur est plus ou moins volumineuse et bosselée. Il y a des cas où la tumeur n'est pas bosselée ; mais ils sont rares ; sur 35 cas, trente-deux fois on a

senti des bosselures, des irrégularités, des nodosités ; trois fois où la tumeur était lisse. Cette tumeur peut être dure, ferme, élastique et très rarement fluctuante. Elle peut être aussi douloureuse.

Cette tumeur a le contact lombaire, elle descend souvent jusque dans la fosse iliaque, parfois même au-dessous.

En dedans, elle atteint et même dépasse la ligne médiane dans quelques cas, au niveau de l'ombilic et de la ligne ombilicale.

En haut elle s'enfonce sous les fausses côtes et on peut, à droite, glisser les doigts sous l'arc costal et le rebord du foie.

A la percussion, la tumeur est mate vers la paroi abdominale et sonore à l'endroit où le côlon s'infléchit. La radiographie permet de délimiter les contours des reins et de voir leur augmentation de volume.

La douleur existe dans la moitié des cas. Elle siège ordinairement dans la région lombaire, ou dans le flanc du côté de la tumeur ; parfois dans l'hypochondre ou au niveau de l'estomac. La douleur est le plus souvent bilatérale et intense, quelquefois elle est légère et peut s'irradier vers la cuisse, vers le thorax ou l'anus. L'apparition de la douleur est précoce et peut être provoquée par un effort ou un traumatisme.

L'HÉMATURIE

Elle est très fréquente, dans un cinquième des cas (Bicher).

L'hématurie est plus ou moins abondante, pouvant aller depuis les urines colorées jusqu'au sang pur. Elle est totale, jamais initiale ou terminale. Elle est douloureuse et a les caractères de colique néphrétique, c'est un symptôme qui peut apparaître à toutes les phases de la maladie : précoce, à la période d'état ou tardif. Les hématuries nombreuses et répétées sont exceptionnelles.

Le plus souvent, 2 ou 3 au cours de la maladie, rarement plus.

Les phénomènes de compression. — Le gros volume du rein peut amener des troubles de compression : gêne respiratoire, troubles circulatoires, constipation opiniâtre qui va parfois jusqu'à l'occlusion intestinale, incontinence ou rétention d'urine.

La coexistence d'autres kystes. — On a observé l'existence d'autres formations kystiques dans certains organes, appréciables par l'examen clinique : dans l'ovaire (5 cas), le ligament large, l'épididyme, les vésicules séminales, le corps thyroïde, le foie. Beaucoup d'autres organes peuvent être kystiques et peuvent échapper à l'observation.

Examen des urines.

Les urines sont en général augmentées, la densité est abaissée, l'urée est normale, l'albumine est à peu près constante.

En outre, l'urine contient presque toujours des cylindres hyalins graisseux épithéliaux, parfois des cylindres granuleux épais (Kiderlen), des amas de substance hyaline (Newmann).

Israël a décrit dans le liquide kystique des corpuscules colloïdes en rosette, qui ont été considérés comme pathognomoniques du rein polykystique.

Malheureusement ils manquent souvent pendant des mois, même quand on s'astreint à les rechercher fréquemment. Jacob et Davidsohn prétendent qu'on les trouve toujours dans l'urine quand il y a eu hématurie. Le fait n'est pas confirmé.

Ces corps en rosette étant contenus dans le liquide kystique il faut, pour les retrouver dans l'urine, qu'il y ait rupture faisant communiquer le contenu des kystes avec la lumière du bassinet.

Cystoscopie et cathétérisme urétral. — Il est nécessaire, quand on se trouve en présence d'une tumeur polykystique du rein ou d'une affection rénale, de pratiquer la cystoscopie et le cathétérisme urétral, de préférence bilatéral, afin d'étudier le fonctionnement de chaque rein.

La cystoscopie ne peut donner que peu de renseignements en dehors des cas d'hématuries ; grâce à

elle on pourra diagnostiquer immédiatement une hématurie d'origine rénale, la localiser à l'un quelconque des reins ou aux deux à la fois ; mais, en aucune façon, elle ne permet de dire qu'on se trouve en présence d'un rein polykystique ; tout au plus pourrait-elle y faire penser lorsque, en présence d'autres symptômes de l'affection, elle démontre la bilatéralité des lésions.

Il en est de même du cathétérisme urétral et de la division des urines.

Le cathétérisme permet surtout de connaître qu'il existe deux reins et d'être fixé sur la valeur fonctionnelle de chacun d'eux ; il aide donc plus à un diagnostic opératoire qu'à un diagnostic clinique (Pasteau, Papin).

Nicholson, en faisant le cathétérisme urétral, a trouvé pour le rein gauche, côté de la tumeur, du sang ; l'autre côté, de l'urine normale.

Stromberg a fait le cathétérisme urétral et l'épreuve de la phloridzine. Dans 2 cas, il trouve un fonctionnement suffisant des deux reins.

Dans un troisième cas, l'examen donne :

Rein droit : urines normales. Sucre.
Rein gauche : un peu de pus. Pas de sucre.

L'épreuve de la polyurie expérimentale, pratiquée dans ce cas, montre que le rein droit réagit beaucoup mieux que le rein gauche et donne un travail double.

Parlavecchio cathétérise les deux reins et trouve :
A gauche : urine abondante normale.

A droite : (gros rein) ; urine rare avec globules rouges et cristaux d'acide urique.

La fonction uropoiétique est accomplie presque exclusivement par le rein gauche.

Brogersma, 1908, fait le cathétérisme urétral.

A droite : 15 centimètres cubes d'urines claires en douze minutes.

A gauche : la sonde buta à 1 centimètre et ne put passer.

On injecte 20 centimètres cubes d'une solution d'indigo carmin à 4 o/o.

Urine du rein droit, colorée en bleu au bout de 5 minutes.

Urine du rein gauche, faible coloration au bout de 27 minutes.

M. Pousson, dans un cas, a fait le cathétérisme urétral et l'épreuve de la polyurie, voici les résultats :

Q	Rein gauche.....	19,50	33	30,50	20
	Rein droit.....	18,50	24,50	30	27

Urée :

Rein gauche pour 1000.....	9,30	quantité réelle	0,91
Rein droit.....	10,80	—	1,33

L'épreuve de la phloridzine fut négative des deux côtés.

La courbe de polyurie expérimentale de Pasteaux et Papin est tout à fait caractéristique et montre un très mauvais fonctionnement des deux reins.

De ces recherches, on peut conclure ceci : dans le rein polykystique, le rein opposé peut paraître quelque fois suffisant, il est proche d'un rein normal, mais il reste plutôt au-dessous de sa tâche et ne présente jamais une vigoureuse compensation comme le ferait un rein sain. Le plus souvent, quand la maladie est un peu avancée, ce rein devient tout à fait insuffisant ; il est presque aussi mauvais que son congénère, ce qui nous explique le grand nombre de cas d'urémie dans les néphrectomies non précédées d'un examen fonctionnel.

Complications des reins polykystiques

1° Les crises d'anurie peuvent être souvent un mode de terminaison de la maladie polykystique. Le tableau de l'anurie dans le rein polykystique n'a rien de très particulier ; parfois il n'y a pas anurie complète mais seulement oligurie. L'anurie peut persister quelques jours et cesser avant la période terminale d'urémie : on voit la quantité d'urine augmenter sous l'influence du traitement et le malade revient à son état antérieur, ou bien l'anurie arrive à la période urémique et le malade meurt le plus souvent dans le coma, quelquefois avec des convulsions où encore avec des troubles pulmonaires ; une dyspnée intense due à l'œdème aigu du poumon et parfois avec les vomissements incoercibles de la forme gastro-intestinale.

2° *La suppuration.* — Elle peut siéger dans les kystes ; tantôt tous les kystes sont pris, tantôt un certain nombre.

La suppuration se traduit par l'élévation de la température qui atteint 39 à 40 degrés, peut revêtir le type des grandes oscillations. La douleur est vive dans la région lombaire, le malade est gêné dans ses mouvements, la palpation est très douloureuse.

Le pus enfermé dans les loges tend à crever leurs parois, et si les kystes suppurés sont au centre, ils s'ouvrent dans le bassinet, et on voit les urines devenir purulentes.

Dans d'autres cas, les kystes étant superficiels, se crèvent dans l'atmosphère péri-rénale ; il en résulte un abcès péri-néphrétique.

L'évolution peut être rapide avec phénomènes septiques graves, frissons, sueurs.

Dans d'autres cas, l'évolution est plus lente, la fièvre est continue, mais peu élevée.

On trouve dans l'urine quelques leucocytes. L'intervention, quoique moins urgente, est indiquée.

Autres complications. — Hydronéphrose due à la compression de l'uretère par les kystes du pôle inférieur ou plus souvent congénitale. L'hydronéphrose n'est qu'un phénomène accessoire.

3° *Troubles de compression.* — Constipation opiniâtre, obstruction intestinale, troubles urinaires, incontinence d'urine, rétention d'urine.

Les troubles menstruels, les fausses couches peu-

vent être attribués aussi à la compression des organes génitaux internes par le pôle inférieur des tumeurs rénales, mais elles sont surtout dues à l'intoxication brightique.

Évolution.

L'évolution du rein polykystique de l'adulte est loin d'être uniforme, et la durée de l'affection varie dans des proportions considérables.

Il est difficile de fixer les limites de cette évolution. On a vu un assez grand nombre de cas évoluer avec la plus grande rapidité, et les malades mourir à la première crise d'urémie, alors que jusque-là aucun symptôme n'avait attiré l'attention et cependant à l'autopsie on a trouvé deux reins polykystiques volumineux.

Dans d'autres cas l'évolution est moins rapide et à partir des premiers symptômes observés, on peut compter au moins deux ou trois années d'évolution, mais souvent beaucoup plus : dix, douze, quinze ans sans la moindre intervention.

Le mode de début est extrêmement variable : c'est tantôt l'un, tantôt l'autre des symptômes principaux qui apparaît : signes de néphrite, tumeur, douleur, hématurie qui marque le commencement de l'évolution.

L'urémie est la cause la plus fréquente de la mort de ces malades. Terminaison qui a été observée sur 120 observations cliniques.

FORME CLINIQUE

Albarran et Imbert décrivent trois formes :

a) *Forme urémique.* — Elle est caractérisée par l'apparition soudaine des accidents urémiques chez un malade en bonne santé apparente, et ne présentant que quelques troubles vagues.

Forme particulièrement grave dans laquelle la terminaison survient au bout de huit à dix jours.

b) *Forme brightique.* — Contrairement à la précédente, ce qui caractérise la forme brightique c'est la lenteur de son évolution.

Elle présente le tableau classique du mal de Bright. Plus ou moins rapidement elle aboutit à l'urémie.

c) *La forme rénale.* — Caractérisée par des symptômes attirant l'attention sur le rein et dont les principaux sont : la douleur abdominale, les douleurs lombaires, les hématuries. Cette forme était considérée comme la plus chirurgicale, sous le nom du faux rein polykystique par le professeur Pousson. Il oppose au rein polykystique vrai, affection d'origine inconnue et bilatérale, le faux rein polykystique d'o-

rigine néphrétique, lithiasique, hydronéphrétique ou tuberculeux, qui, lui, est souvent unilatéral.

A l'examen l'unilatéralité, dans divers cas, ne paraît nullement plus fréquente que dans la dégénérescence kystique essentielle, puisque, sur 12 observations, les autopsies qui ont pu être faites, dans 11 cas, on a trouvé la bilatéralité des lésions.

Si on considère la symptomatologie, elle est peu différente de celle du rein polykystique vrai : la tumeur, les douleurs, les hématuries, les signes de néphrite chronique sont chez les deux également signalés. A ces symptômes, s'ajoutent les signes de la lithiase : graviers ou sable dans les urines, coliques néphrétiques, calculs révélés par l'exploration radiographique.

Diagnostic du rein polykystique chez l'adulte. — La complexité et la variabilité des symptômes du rein polykystique expliquent pourquoi le diagnostic de cette maladie a été souvent erroné.

Les cas où le diagnostic s'impose sont les cas où sont réunis la plupart des symptômes cardinaux : douleurs, signes de néphrite avec tumeur bilatérale.

Dans tous les cas où le diagnostic s'imposait on avait pu trouver la tumeur bilatérale. Ainsi Lichtheim, Lanenstein-Israël, Jacob, tous ceux qui firent avec certitude le diagnostic du rein polykystique sur le vivant, s'appuyèrent sur ce signe pathognomonique : la bilatéralité de la tumeur.

Cas où le diagnostic est possible. — Il faut, pour

que le diagnostic soit possible, qu'on sente au moins l'un des reins augmenté de volume.

Cette augmentation de volume d'un des reins, jointe aux autres signes d'affection de l'appareil urinaire, permet de localiser la maladie.

Le diagnostic sera à faire avec tous les gros reins. Ici, le cathétérisme urétral et la radiographie permettront de préciser le diagnostic.

La lithiase, qui peut coïncider avec le rein polykystique, sera éliminée par la radiographie. La tuberculose rénale, lorsque le rein a acquis un gros volume, devrait se manifester par des troubles très particuliers : pyurie et surtout pollakurie diurne et nocturne. Au besoin, le cathétérisme permettra de recueillir l'urine du rein malade, d'en faire l'examen histo-bactériologique, et l'inoculation si l'examen simple est jugé insuffisant.

Le cancer du rein peut donner facilement le change.

Dans ce cas on peut observer un gros rein, des hématuries. Les urines du cancer peuvent être tout à fait normales. C'est encore le cathétérisme urétral qui permettra de reconnaître l'hydronéphrose, qu'elle soit accompagnée ou non de mobilité rénale. Les épanchements traumatiques péri-rénaux ne peuvent être discutés que si l'affection débute à la suite d'un traumatisme.

Le diagnostic de pyonéphrose, pyélonéphrite, d'abcès péri-néphrétiques ne peut être porté que dans des cas de kystes suppurés, et comme dans les deux cas l'intervention devient nécessaire et doit

être conduite de la même façon, l'erreur du diagnostic n'a pas d'importance capitale.

Diagnostic difficile ou impossible. — En absence de tumeur, le diagnostic paraît absolument impossible. C'est dans ce cas qu'on pensera à la néphrite interstitielle, et c'est, en effet, le diagnostic le plus souvent porté.

TRAITEMENT

D'une façon générale, dans le cours d'un rein polykystique évoluant normalement, on doit s'abstenir de toute intervention. Il faut s'efforcer de faire le diagnostic précoce de l'affection pour ne pas intervenir. On évitera même l'incision exploratrice, car d'après quelques auteurs, la narcose est particulièrement nocive pour ces malades (Frudrich, Hôhne). Il s'agit de malades fragiles.

Nous rejetons complètement les opérations dites conservatrices : nephropexie, décapsulation, ponction, incision ou résection des kystes, et nous n'admettons la néphrotomie qu'à titre exceptionnel.

L'intervention chirurgicale se bornera donc aux complications du rein polykystique qui sont :

1° La suppuration ;

2° L'hématurie ;

3° L'anurie.

D'abord on s'assurera autant que possible, par le cathétérisme urétral, du fonctionnement des deux reins, et si le rein opposé à celui sur lequel on se propose d'intervenir est jugé insuffisant, on s'abstiendra toujours de la néphrectomie. Si, au contraire, le

rein opposé est jugé suffisant, on aura le choix entre la néphrectomie dans les kystes suppurés, et la néphrotomie, la seule opération pratiquable dans l'anurie.

Dans la forme urémique et brightique, le seul traitement sera donc essentiellement celui de la néphrite interstitielle.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Due à l'obligeance de M. le professeur Gilbert.)

Il s'agit d'un homme de quarante-deux ans, né en Algérie, de parents algériens. Il a fait son service militaire en Algérie et n'a quitté ce pays qu'à l'âge de trente-sept ans.

Son père est mort à quarante-huit ans de maladie indéterminée. Sa mère, assez âgée, vit encore.

Il a eu six frères et sœurs dont quatre ont succombé, notamment l'un de paludisme. Deux de ses frères et sœurs sont actuellement vivants. Lui-même a été atteint, en Algérie, de paludisme, à l'âge de trente ans. Pendant trois mois il a été sous le coup de fièvres paludéennes, et à certains jours sa température s'est élevée jusqu'à 41 degrés.

En dehors du paludisme, aucune maladie ne mérite d'être relevée dans les antécédents personnels du malade. Les premiers troubles sont apparus chez lui il y a cinq mois.

Ils consistèrent surtout en signes d'urémie et particulièrement d'urémie digestive :

Inappétence ;

Douleurs stomacales ;

Vomissements alimentaires, puis bilieux.

Antérieurement à son entrée dans le service, le malade était pris trois ou quatre fois par semaine des symptômes suivants : il mangeait à contre-cœur, en s'efforçant ; constamment après l'ingestion des aliments il était pris de douleurs stomacales, celles-ci survenant entre un quart d'heure et une heure après cette ingestion. Les douleurs allaient grandissant, puis le malade était pris de vomissements d'abord alimentaires, puis bilieux, après lesquels elles s'atténuaient.

En même temps il présentait des symptômes de petite urémie : céphalée se produisant le soir, s'accentuant la nuit, empêchant souvent le sommeil ; bourdonnements d'oreilles, éblouissements, douleurs dans les membres, particulièrement au niveau des jointures ; sensation de doigt mort ; légères épistaxis par intervalles.

Pas de troubles respiratoires, pas d'œdème, pas de troubles nerveux. En outre de ces symptômes ressortissants à l'urémie, le malade souffrait de douleurs lombaires bilatérales et symétriques, elles atteignaient leur maximum le long de la colonne vertébrale et s'irradiaient dans le flanc et les hypocondres. Légères au début de la journée, elles augmentaient vers le soir, alors que le malade s'était tenu debout pendant la journée et qu'il avait fourni une certaine somme de travail. Elles s'accompagnaient également de troubles urinaires : augmentation du nombre des mictions et du taux des urines. Avant l'éclosion de ces symptômes, le malade ne se levait guère qu'une fois la nuit pour uriner ; à partir de ce moment, il se mit à uriner trois, quatre, cinq et six fois la nuit, et ses urines devinrent

particulièrement abondantes. Le malade ne présenta pas d'hématurie avant son entrée à l'hôpital.

Dans le service, en même temps que les symptômes d'urémie se dissipaient, il présenta, au contraire à deux reprises, une hématurie abondante, totale, douloureuse, spontanée.

Son état général fut précocement atteint ; le malade remarqua de bonne heure qu'il maigrissait et que sa faiblesse allait croissante.

Le malade entre à l'hôpital le 22 janvier 1914. Sous l'influence du repos, du régime lacté absolu, puis du régime lacto-végétarien, un certain nombre des symptômes disparurent comme par enchantement. Il en fut ainsi notamment des symptômes d'intoxication urémique. Jusque-là, le malade vomissai trois à quatre fois par semaine. A dater de son entrée à l'hôpital, il ne vomit plus qu'une seule fois. Les douleurs lombaires se dissipèrent également. Par contre, les troubles urinaires, pollakurie et polyurie, persistèrent, et le malade continua à maigrir et à perdre ses forces.

De 59 kilos, il tomba à 52 kgr. 500.

L'examen physique du malade montre l'augmentation de volume considérable des deux reins.

A l'inspection, l'abdomen paraît très augmenté de volume. La paroi abdominale est tendue, la cicatrice ombilicale déplissée. Il n'y a pas de circulation veineuse collatérale.

A la palpation on note l'hypertrophie des deux reins, qui forment deux énormes tumeurs. Ces tumeurs ont une surface inégale et bosselée ; leur consistance est ferme du côté gauche, plus que ferme, presque indurée du côté droit. Il n'y a pas de fluctuation, signe négatif qui est d'ailleurs la règle dans de pareilles tumeurs. En bas, les deux reins descendent jusque

dans la fosse illiaque ; le gauche descendant un peu plus bas.

En haut, il s'enfonce sous le rebord costal droit se continuant avec le foie sans limite nette ; le gauche remontant jusqu'au dôme diaphragmatique et ne se terminant qu'au niveau du cinquième espace.

Le rein gauche présente une longueur de 26 centimètres, et le rein droit est sensiblement moins volumineux : une longueur de 15 à 16 centimètres.

En dedans, les reins se rapprochent de la ligne médiane, le gauche l'atteignant à peu près exactement, le droit en restant distant de 3 centimètres environ.

Le volume des tumeurs n'empêche pas leur mobilité. Dans le décubitus dorsal, elles font proéminer la région lombaire, ainsi qu'on peut le constater par la vue et par le palper. Dans la station verticale, la région lombaire tend à reprendre la forme légèrement concave normale. Si le malade s'incline en avant, les reins se rapprochent de la paroi abdominale antérieure, et l'espace de Traube devient mat. La radiographie montre que les deux reins sont très augmentés de volume.

L'examen des autres organes pratiqué avec soin, en particulier du pancréas et du foie qui présentent dans certains cas, des lésions identiques, ne montre aucune lésion appréciable cliniquement.

Enfin, les tumeurs rénales ne déterminent guère de phénomènes de compression. Il n'existe ni troubles respiratoires, ni de symptômes de compression circulatoire. En dehors des douleurs lombaires éprouvées par le malade antérieurement à l'entrée à l'hôpital, et qui ont disparu sous l'influence du repos,

on n'observe aucune symptomatologie particulière. La palpation elle-même n'est pas douloureuse.

Examen des urines.

Il montre tout d'abord leur abondance : 2 à 3 litres, sauf certains jours où le taux des urines tombe au chiffre normal de 1.500 centimètres cubes.

La moyenne est de 2 lit. 200. Leur densité est déterminée. L'examen pratiqué à ce point de vue par M. Deval, chef de laboratoire, a donné à deux reprises 1007-1009.

L'albuminurie a été constamment retrouvée. Elle n'a été dosée qu'une seule fois : 0 gr. 15 par litre, 0 gr. 35 par vingt-quatre heures.

Par contre, on n'a pas observé de cylindres.

Les principes normaux de l'urine ont été dosés à deux reprises ; réduits au litre, leur chiffre est peu élevé ; il se rapproche sensiblement de la normale.

Les résultats ont été successivement pour l'urée : 20 grammes dans un cas, 23 grammes dans l'autre.

Pour l'acide urique : 0 gr. 50, 0 gr. 65.

Pour les chlorures : 9 et 8 grammes ; phosphates : 1,40 et 4,20.

L'imperméabilité rénale a été vérifiée et pour ainsi dire dosée, d'une part par la recherche et le dosage de l'urée dans le sang, qui a donné le chiffre considérable de 1 gr. 38 par litre ; d'autre part, par l'épreuve du bleu de méthylène.

Chez notre malade, l'élimination a suivi un rythme très diffé-

rent du rythme physiologique. Elle n'a commencé qu'au bout d'une heure et s'est prolongée pendant 120 heures.

Retardée dans son début, elle a été prolongée dans ses résultats, et s'est poursuivie, en somme, pendant un laps de temps de deux à quatre fois supérieur au temps normal.

L'examen fonctionnel de chaque rein par la cystoscopie, les cathétérismes des uretères, les épreuves de la polyurie expérimentale n'ont pas été pratiqués.

Quant aux troubles cardio-vasculaires qui sont la règle dans la néphrite interstitielle ils ont fait défaut dans le cas particulier de ce malade. La tension artérielle, sensiblement normale, ne s'élevait pas au-dessus de 17,5, mesure maxima au Pachon. Quant au cœur, il paraissait également normal, sans bruit de galop, sans retentissement dangereux du deuxième bruit, et la pointe battant dans le cinquième espace.

Les autres organes ne présentent rien de pathologique. Non seulement on ne trouve rien de spécial du côté des différents appareils, appareil respiratoire, tube digestif, appareil génital, système nerveux ; mais la recherche des formations kystiques que l'on a décrites associées au rein polykystique reste elle-même négative.

En dehors du foie et du pancréas, dont nous avons déjà signalé l'intégrité, la glande thyroïde, les vésicules séminales, l'épididyme paraissent absolument normaux. En résumé, il s'agit, dans le cas de notre malade, d'une symptomatologie bien définie. Mise à part, l'absence des troubles cardio-vasculaires qui, d'ailleurs a été signalée dans quelques autres cas, elle réalise le tableau de la néphrite interstitielle modifiée par l'existence de douleurs lombaires, des hématuries, enfin une tumeur rénale bilatérale.

Maladie polykystique.

Harrigton F., *Providence médical-journal*, 1912.

Antécédents négatifs, sauf que le père du malade est mort à l'âge de quarante-cinq ans d'une affection abdominale dont l'origine est obscure. Dans l'enfance, le malade a eu une polyomyélite, mais, à part cela, il s'était bien porté jusqu'à l'âge de trente-deux ans, époque à laquelle il s'est développé chez lui une douleur dans la région lombaire gauche s'irradiant dans le scrotum, d'apparition brusque et de grande intensité. Au bout de 24 heures, il a eu des urines contenant du pus et du sang, mais en quelques jours elles sont redevenues claires.

Un an plus tard, le malade a été opéré d'appendicite. Les suites opératoires étaient bonnes, excepté la présence d'une dypsnée à forme asthmatique avec des intervalles plus ou moins grands pendant des semaines. A part les maux de tête qu'il éprouvait de temps en temps et qu'on attribuait à l'astigmatisme, le sujet a eu une santé parfaite jusqu'à l'âge de trente-sept ans, lorsqu'on a découvert que ses urines étaient anormales.

Volume de 24 heures.....	2.200 cmc.
Couleur.....	jaune clair (Vogel 1)
Réaction.....	acide
Densité	1010
Albumine.....	0
Sucre	0
Sédiments.....	0

Pendant les trois années qui suivent, les urines ont été analysées à plusieurs reprises et on a donné chaque fois le même

résultat. On n'a jamais constaté ni albumine, ni cylindres. Le volume était toujours augmenté, jamais moins de 2.000 centimètres cubes, parfois atteignant 2.800 centimètres cubes. La densité variait entre 1008 et 1012.

A l'âge de trente-neuf ans, le malade a été atteint d'une infection staphylococcique grave avec douleur intense, insomnie, cœur irrégulier, et dépression physique marquée.

Rien d'intéressant à noter jusqu'à un an après, lorsque le malade commence à se plaindre de céphalalgie, dyspnée, anorexie, faiblesse générale et battements irréguliers du cœur. Ces symptômes se sont progressivement aggravés, et finalement la céphalée devient persistante, le cœur intermittent, à rythme irrégulier, faiblesse générale. Le malade est obligé de garder le lit. L'examen des urines donne le résultat suivant :

Volume de 24 heures.....	2100 cmc.
Couleur.....	jaune clair (Vogel 1)
Réaction.....	acide
Albumine.....	1,20 de 1 o/o
Sédiments	Quelques leucocytes

On traite le malade par des enveloppements, des bains chauds. et diète lactée. En quelques jours, la céphalée disparaît.

A cette époque, le malade éprouve une sensation douloureuse dans la région lombaire droite. L'examen révèle la présence d'une tumeur, dure à la palpation, noduleuse, de forme oblongue, et de la dimension d'une grosse grappe. Les doigts peuvent être introduits entre le foie et cette masse.

La pression au niveau d'une ligne passant par la deuxième vertèbre dorsale provoque une douleur, s'irradiant vers la tumeur.

Plus tard une douleur profonde s'est établie et persistait dans la région lombaire.

En avant, la tumeur semble être à fleur de peau, sa partie antérieure pouvant être délimitée par la palpation. La masse s'étendant en arrière, vers la région lombaire.

Une fièvre modérée s'est installée avec phase de frisson, chaleur et sueurs survenant le matin et durant jusqu'à 5 à 6 heures du soir.

Pendant les trois jours suivants, la douleur dans l'hypocondre droit cessait graduellement pour apparaître brusquement dans l'hypocondre gauche.

L'examen fait constater une tumeur de volume, forme et position à peu près égale à celle du côté droit. La fièvre est devenue plus intense, la douleur dans le côté gauche plus forte.

On administre du sulfate de quinine, du salol à doses fractionnées. Le malade semblait amélioré et deux jours plus tard rendit des urines dont l'analyse fut la suivante :

Couleur.	brun noirâtre (Vogel, 9).
Réaction.	légèrement acide.
Densité.	1012.
Albumine.	1,5 de 1 o/o.

Sédiment abondant formé de pus, de globules rouges, d'épithélium vésical, et d'urates amorphes. Pas de cylindres. Deux jours plus tard les urines ont repris leur couleur habituelle.

L'examen du malade à cette époque. — Deux masses situées en avant de la colonne vertébrale, oblongues, six fois plus volumineuses que le rein normal. Légère leucocytose, pression sanguine normale, pouls 80 p. et un peu irrégulier ; température 100 degrés Farenheit.

L'examen radioscopique ne révèle pas la présence de calculs.

Le cathétérisme des uretères a révélé que le pus et le sang provenaient du rein gauche, que sa fonction était très diminuée, la plus grande partie des urines était secrétée par le rein droit.

L'injection d'une solution de carmin-indigo dans la veine céphalique médiane du coude était suivie de l'apparition de cette solution dans le cathetère droit, au bout de 8 minutes ; dans le cathetère gauche, au bout 20 minutes.

Couleur jaune clair.

Réaction acide.

Densité 1009.

Albumine 1-20 de 1 o/o.

Sédiment, sang et pus en petite quantité, cellules vésicales, épithélium rénal, et urates amorphes. Pas de cylindres.

A cette époque, le malade se sentait mieux, son appétit et ses forces ont augmenté et, à part de rares élévations de température, paraissait être en bonne santé.

Deux semaines plus tard, il se fait une décharge de pus et de sang analogue à celle décrite plus haut. Les urines, de nouveau, se sont éclaircies et la température redevenait normale. A partir de cette époque, les urines contenaient du pus, parfois beaucoup, d'autres fois peu, disparaissant graduellement, et actuellement on n'en trouve que de temps en temps. Il n'y a plus de trace d'albumine. Pas de cylindres. Le malade se sent bien, a bonne mine, a repris 12 livres des 20 livres qu'il a perdues.

Il n'a jamais eu d'œdème et on n'a j'amais trouvé de cylindres dans les urines.

Le cœur est régulier, la dyspnée a disparu. Le malade se nourrit suffisamment, suit un régime sévère.

OBSERVATION

(*In* Pousson, *Annales des maladies des organes génito-urinaires*, 1911.)

Malade de trente-quatre ans, cultivatrice.

Rien à retenir dans ses antécédents héréditaires et personnels.

Réglée à douze ans. En juillet 1909, vaquant aux soins d'une lessive dans son ménage, elle ressentit brusquement une douleur très violente localisée dans l'hypocondre gauche sans irradiations.

Cette douleur, bien qu'atténuée, persista pendant deux mois et, exagérée dans la station debout et au moindre mouvement, elle força la malade à garder le lit. Durant tout ce temps, elle présenta une intolérance gastrique absolue, vomissements et des douleurs de tête continues.

Fait important : elle constata elle-même dès le début de cette première crise que son rein gauche était volumineux, et son médecin, ayant vérifié ce phénomène, porta le diagnostic hydronéphrose. Les urines contenant de l'albumine, il prescrivit le régime lacté. Au bout de deux mois, la douleur ayant notablement diminuée la malade commença à se lever munie d'une ceinture qui la soulageait beaucoup. En avril dernier, tout à coup, une nouvelle crise douloureuse à gauche avec les mêmes caractères, s'accompagnant de vomissements, de céphalalgie et

de temps en temps de crampes violentes dans les mollets. Depuis lors, elle n'a cessé d'éprouver des douleurs lombaires supportables, mais s'exaspérant de temps en temps, et la céphalée, les crampes ne l'ont guère quittées.

A son entrée à l'hôpital, le 14 décembre, la malade est pâle, amaigrie, sa peau est sèche, ses chairs sont flasques, pas le moindre œdème.

Elle souffre un peu moins du côté, elle ne vomit plus, mais éprouve toujours de la céphalée et des crampes.

Pas d'essoufflement, pas de dyspnée. Le cœur bat normalement sans souffle ni bruit de galop.

A droite, on aperçoit nettement le rein volumineux, lisse, mobile, ballotant, indolent, ne pouvant réintégrer la fosse lombaire.

A gauche, le rein également perceptible et beaucoup plus volumineux remplissant toute la fosse lombaire dans laquelle il est immobilisé, présentant des bosselures à sa surface.

Contrairement à son congénère, il est très douloureux à la palpation. Aucun trouble de la miction qui est seulement un peu plus fréquente la nuit. Vessie tolérante. Les urines sont limpides, un peu foncées de couleur, leur quantité atteint rarement 1.200 centimètres cubes et descend souvent au-dessous de 1.000 centimètres cubes.

Pendant les quelques jours qui précèdent l'intervention, l'analyse globale donne :

Volume.....	1,150
Couleur.....	jaune rougeâtre
Aspect.....	légèrement louche
Réaction.....	hyperacide

Densité	1016
Urée	11 grammes
Chlorure	5 gr. 50
Phosphate	0 gr. 95
Albumine	1 gr. 25

Dépôt peu abondant. Déchets épithéliaux, leucocytes, hématies en grand nombre, cristaux d'acide urique. Pas de microbes. Le cathétérisme de l'uretère gauche et la mise à demeure d'une sonde dans la vessie, recueillant la secrétion du rein droit, montrent que le fonctionnement des deux reins est sensiblement égale, avec toutefois un peu de supériorité du rein droit. A noter que l'épreuve de la glycosurie phloridzique est négative des deux côtés.

Voici le résultat de l'épreuve de la polyurie expérimentale, suivant la méthode d'Albaran.

Rein gauche volume 112 gr.	19 gr. 50	1re heure.
	33 gr.	2e heure.
	30 gr.	3e heure.
	29 gr.	4e heure.

Urée au litre	9 gr. 30
Urée, quantité réelle éliminée.	0 gr. 91
Chlorure, au litre	7 gr. 02
Chlorure, quantité réelle éliminée	0 gr. 83
Albumine	2 gr. 50
Glucose	0

Dépôt peu abondant constitué par de rares hématies et de très nombreuses cellules du bassinet et de l'uretère,

Pas de pus. Pas de microbes.

Rein droit volume 100 gr.	18 gr. 50	1re heure.
	24 gr. 50	2 demi-heure.
	30 gr.	3e heure.
	27 gr.	4e heure.

Urée, au litre	10 gr. 80
Urée, quantité réelle éliminée.	1 gr. 33
Chlorure, au litre	6 gr. 90
Chlorure, quantité réelle éliminée	0 gr. 98
Albumine	2 gr.
Glucose	0

Dépôt extrêmement peu abondant formé de sang.

Pas de microbes.

Diagnostic. — Rein polykystique double. Néphrotomie gauche. Guérison. Va bien au bout de quatre semaines.

OBSERVATION (Résumée)

(M. Henry Reynes, Association d'Urologie 1911.)

Il s'agissait d'une dame de cinquante-deux ans ; réglée à vingt et un ans, mariée à vingt et un ans. Cette dame eut trois enfants, dont le premier et le troisième donnèrent lieu à de graves accidents d'éclampsie.

La malade est en ménopause depuis dix jours.

Depuis deux ans elle est atteinte de divers troubles urinaires ; indépendamment de douleurs lombo rénales vagues, bilatérales, sa dysurie consiste en une fréquence des mictions toutes es deux heures le jour, trois ou quatre la nuit.

Lorsque je la vis pour la première fois la nuit du 13 février 1903, voici donc près de dix ans, elle avait eu, huit jours auparavant, une poussée vésicale, traduite par des mictions toutes les demi-heures.

2 février. — Elle avait aussi une hématurie totale ; le 7 elle avait eu une autre hématurie et à l'examen je constatai que les deux reins étaient gros et un peu sensibles. Le rein droit, surtout, était augmenté de volume.

Le toucher génital fut négatif. De la vessie, le cathétérisme retira une urine uniformément sanglante. Un examen cystoscopique ne me montra pas d'écoulement net de sang par l'un ou l'autre uretère. Je remarquai sur la paroi antérieure de la vessie une plaque rouge, inégale, légèrement végétante. Pas de fièvre. Sous réserve d'un nouvel examen je prescrivis :

Sirop iodotanique.

Arséniate de soude : 10 centigrammes.

Cette préparation m'a donné très souvent d'excellents et rapides résultats contre diverses hématuries.

24 février. — L'hématurie s'était arrêtée. Mais du côté lombo-rénal gauche, le palper montre que le rein était augmenté de volume.

14 mars. — Les deux reins sont gros, surtout le gauche. La cystoscopie reste négative ; elle n'indique pas de lésion vésicale ni d'écoulement urétral purulent ou sanguin.

Je n'ai revu la malade qu'en décembre ; pendant ces neuf mois, elle a eu une santé relativement bonne avec quelques alternatives d'urines claires ou purulentes. Le Dr Félix, médecin traitant, m'affirma avoir observé des alternatives de tumeur réno-abdominale, tantôt pleine et tendue, tantôt vide, et conconcluait à des phénomènes d'uro-néphrose intermittente. Au

point de vue général, il n'y avait pas de véritable fièvre décelable au thermomètre : on constate une certaine incohérence intellectuelle comme on en observe dans certaines uro-intoxications. Les jambes n'étaient pas enflées ; pas de troubles vésicaux. Du côté du rein, à droite, par double palper, on perçoit une grosse masse occupant tout l'hypochondre, tout le flanc et descendant vers la fosse iliaque ; cette tumeur est mate, de consistance inégale. Le rein gauche ne semble pas être augmenté de volume depuis février. Quantité d'urine: 1 litre. Une nouvelle cystoscopie et un essai de cathétérisme bi-urétral pour préciser la physiologie rénale de la malade.

La cystoscopie ne montre rien de particulier dans la vessie, sauf un léger épanouissement de la région urétrale droite ; on ne voit pas bien l'orifice urétral qui paraît déjeté très en dedans par la tumeur, vers la ligne médiane. La sonde urétrale, appuyée dans la région urétrale droite, ramène du pus, mais ne pénètre pas dans l'uretère, son ascension semble être arrêtée par la tumeur. Du côté gauche, égale impossibilité d'introduction des sondes dans l'uretère. Une néphrotomie fut proposée et acceptée dans une pensée d'exploration et de guérison si possible.

Le 16 décembre, après l'anesthésie je fis une incision en L qui m'amena à enlever un énorme rein polykystique.

OBSERVATION

(M. Michon, Assoc. d'Urologie, 1911.)

Des hématuries graves dues aux reins polykystiques

Homme âgé de quarante-cinq ans, qui avait déjà été soi-

gné (d'après lui) plusieurs fois pour des coliques néphrétiques. Lorsque je le vis, il était depuis une dizaine de jours atteint d'hématurie. Les urines étaient en totalité sanglantes et contenaient des caillots volumineux. Malgré toutes les médications hémostatiques, l'hématurie continua, le malade refusa toute opération chirurgicale et tout examen cytoscopique. Il mourut au bout de trois semaines, d'hémorragie sans phénomènes d'urémie, la quantité d'urine de vingt-quatre heures étant restée jusqu'à la fin abondante. Or, à droite et à gauche, on sentait par la palpation un rein très volumineux *et bosselé, et bien qu'il n'y ait* pas eu d'autopsie, il semble certain qu'il s'agissait du rein polykystique.

(*In* Pasquereau, Congrès d'Urologie, 1911.)

Femme, vingt-deux ans.

Antécédents héréditaires. — Mère morte en couche, tuberculeuse, père bien portant.

Antécédents personnels.— Rougeole et scarlatine à cinq ans ; rien du côté respiratoire.

Prise il y a trois ans de violentes douleurs abdomino-lombaires droites, avec fièvre élevée et albuminurie.

Après un repos de deux mois, la malade se sent rétablie.

Il y a un an, réapparition des douleurs qui persistent surtout à droite ; au mois de mai dernier, douleur augmentant, forçant la malade à interrompre tout travail.

Urines rares, sanguinolentes. La malade entre à l'hôpital.

Examen.— Léger amaigrissement. Rien du côté du poumon, du cœur, et de l'appareil génital.

La palpation des régions lombaires ne donne rien a gauche ; les pointes urétraux sont indolores de ce coté.

A droite, on sent une tumeur mobile donnant très nettement le ballottement rénal.

Elle ne dépasse pas la ligne ombilicale et ne descend pas dans la fosse iliaque, quelle que soit la position que l'on donne à la malade. De cette tumeur, qui a tous les caractères d'un gros rein, on palpe aisément ; le pôle supérieur paraît un peu douloureux, Les autres sont indolores. Les urines sont foncées et laissent au fond du bocal un dépôt de sels très appréciable.

20 juillet. — On fait une cystoscopie. On voit nettement les deux meats urétraux et on cathétérise le droit, celui qui correspond au gros rein, sur une largeur de 25 centimètres.

Une sonde vésicale de Malecot est placée dans la vessie qui, avant la cystoscopie, a été minutieusement lavée A la fin de la première demi-heure, la malade boit 750 grammes d'eau d'Evian et quatre échantillons des urines séparées sont prélevés pendant deux heures, à raison d'un toutes les demi-heures.

Analyse faite par M. Marguery

Temps	1re 1/2 h.	2e 1/2 h.	3e 1/2 h.	4e 1/2 h.
Volume	16,5 cm³	12,5 cm³	85 cm³	92 cm³
Couleur	j. foncé	jaune clair	j. très pâle	j. très pâle
Réaction	alcaline	alcaline	lég. alcaline	très lég. alc.
Aspect	trouble	lég. trouble	limpide	limpide
Urée	5 gr. 30	3 gr. 94	1 gr. 60	1 gr. 35
NaCl	7 gr. 31	4 gr. 68	1 gr. 40	1 gr. 40
Albumine	tr. abond.	peu abond.	fort. traces	tr. f. traces

Rein droit :

Temps	1er 1/2 h.	2e 1/2 h.	3e 1/2 h.	4e 1/2 h.
Volume	7,5	31 cm³	104 cm³	100 cm³
Couleur	jaune foncé	jaune clair	jaune tr. pâle	jaun. tr. pâl.
Réaction	alcaline	alcaline	très lég. al.	très lég. al.
Aspect	lég. trouble,	lég. trouble	limpide	limpide
Urée	8 gr. 88	4 gr. 55	0 gr. 73	1 gr. 72
NaCL	8 gr. 19	4 gr. 38	1 gr. 34	1 gr. 52
Album.	assez abond.	tr. fort.	traces faibl.	tr. faibl. traces

L'analyse bactériologique donne pour le rein gauche des globules rouges, de rares leucocytes pour le rein droit, du mucus et pas de cellule, pas de bacilles de Koch, des diplocoques ayant la forme et la disposition du gonocoque.

L'analyse nous montre l'insuffisance de l'autre rein et sa valeur égale, sinon inférieur à celle de son congénère.

Opération. — Néphropexie du rein droit par le procédé de Guyon et drainage.

Anatomie pathologique. — Le rein découvert présente à sa surface un grand nombre de petits kystes contenant un liquide séro-sanguinolent.

OBSERVATION (Résumée)

(*In* Giordano, *Congrès d'Urologie*, 1911.)

Homme de trente-sept ans. Syphilis à vingt ans, non traitée par le mercure. Sujet aux bronchites ; pris il y a huit jours d'une douleur vive au périnée. Trois jours après, la douleur passe a l'hypogastre et urine avec beaucoup de peine du sang.

Entre à l'hôpital dans un état d'anémie grave avec strangurie et hématurie intense.

Urine : densité 1020 ; 8,5 pour 1000 d'urée. Toucher rectal ne donne rien d'anormal à la prostate et au bas-fond vésical. Rein gauche douloureux et gros, descendant jusqu'à la crête iliaque. Pôle inférieur du rein droit, accessible dans les inspirations profondes.

Foie débordant de trois travers de doigt. Séparation des urines : à droite, claires ; à gauche, hématiques ; en quantité égale des deux côtés. Au microscope : abondance d'hématies et quelques leucocytes à gauche.

Diagnostic. — Hésitant entre maladie polykystique ou tumeur du rein gauche avec métastase hépatique.

Opération. — Décortication et néphrotomie de ce rein.

Suites opératoires bonnes. Traitement antisyphilitique.

Malade urine dans les premiers vingt-quatre heures 300 centimètres cubes d'urines sanguinolentes, mais elles s'éclaircissent rapidement et sont limpides le quinzième jour. Son urine a une densité de 1015 et contient 13,2 d'urée.

Anatomie pathologique. — Fragment de rein excisé pendant l'opération contenait des kystes de grosseur variable à contenu tantôt limpide, tantôt purulent.

OBSERVATION

(*Arch. de Méd. expér. et d'Anatomie path.*, 1912.)

(Dr Agata)

G. G..., de Morgano, quarante-cinq ans, célibataire, domestique. Rien de particulier dans les antécédents héréditaires.

La malade ne se rappelle pas avoir souffert des maladies éruptives de l'enfance.

En 1904, elle souffrit de douleurs à l'épigastre avec sensation de pyrosis. C'est pour cette maladie, diagnostiquée catarrhe gastrique chronique, qu'elle entra à l'hôpital. Elle en sortit améliorée au bout de deux mois.

Depuis cette époque, les troubles gastriques furent moins intenses.

En mai 1910, elle fut de nouveau admise à l'hôpital pour troubles anciens et en raison d'une douleur à l'épigastre qui s'irradiait dans les deux flancs et s'exacerbait après les repas.

Le second jour après sa présence à l'hôpital, la malade a présenté des vomissements des substances alimentaires, peu après les repas. Elle reçut de la glace, qui détermina seulement une sensation de pesanteur gastrique, mais sans éructation, ni brûlures. Elle souffre de constipation.

L'examen général fait noter une coloration de la peau voisine du teint cachectique.

L'état de la nutrition est déchéant, le squelette normal et la musculature est flasque ; rien de particulier pour le système glandulaire. La température est normale. Les pulsations de la radiale sont au nombre de 78, les mouvements respiratoires au nombre de 24 par minute. Le cœur est normal, pulsations rythmiques, fréquentes, assez fortes et tendues.

Appareil respiratoire. — Il y a de la matité à la percussion et à l'auscultation un souffle bronchique dans la région sous-claviculaire droite.

L'abdomen est peu tuméfié. Par la palpation, on provoque de la douleur et on arrive à percevoir profondément une tumeur de la grosseur d'un œuf de dinde, de forme irrégulière, oblongue, à bords arrondis et à la surface marronnée, de consistance

variable ; en certains points, cette consistance est élastique ; en d'autres, elle est dure comme un muscle en état de contraction.

La tuméfaction s'étend vers la base jusqu'à l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur de la ligne typho-ombilicale ; vers le haut, elle est difficilement délimitée ; sur les côtés, elle arrive bilatéralement jusqu'aux hypocondres. Par la percussion, on obtient une matité masquée par le tympanisme de l'estomac. Dans les inspirations profondes, la tumeur semble descendre un peu. Par la palpation bimanuelle, on la perçoit peu distinctement. Avec la manœuvre de Guyon, aucun déplacement. L'examen de l'urine a donné : poids spécifique 1014, traces d'albumine, urates, urée et indoxysulfate potassique et augmentation légère.

L'urine est toujours maintenue limpide, et en quantité normale.

Le malade dit n'avoir jamais éprouvé une douleur en urinant et ne s'être jamais aperçu de la présence de sang dans les urines. Il n'y a jamais eu de fièvre.

A l'autopsie, on trouve deux reins polykystiques.

(Chavannaz-Lefèbvre, in *Bulletin Société de Chirurgie*, 1912).

J. X..., trente-quatre ans, entré à la Clinique gynécologique le 8 juillet 1910, pour une tumeur d'abdomen accompagnée de phénomènes douloureux.

Pas d'antécédents intéressants.

Début de maladie imprécis.

Depuis longtemps le malade avait maigri, jauni ; se plaignait de céphalée rebelle à toute thérapeutique. Depuis six mois, les

légères douleurs dans la région lombaire qu'elle avait toujours accusées dans le flanc de l'hypochondre droit, sans descendre vers la région inguinale ; maximum le soir ou après des fatigues particulières calmées par le repos, n'ont jamais présenté les caractères de la colique néphrétique.

Mictions normales, non douloureuses.

Polyurie, mais jamais d'hématurie.

Depuis six mois aussi, céphalées plus fortes, plus tenaces, de siège frontal.

État nauséeux perpétuel et quelques troubles digestifs.

A signaler quelques bourdonnements d'oreilles. Pas d'œdème, pas de crampe, pas d'épistaxis ; aucun trouble visuel.

Diagnostic d'un médecin : néoplasme gastrique.

État actuel. — Teint jaune paille. Abdomen non distendu. Pas de circulation collatérale. Dans l'hypochondre droit on perçoit une tumeur vaguement arrondie, dimension d'une tête fœtal.

Au grand axe vertical, cette tumeur atteint l'épine iliaque antéro-supérieure en bas, affleure l'ombilic en dedans, s'abaisse dans les mouvements d'inspiration ; arrondie et bosselée, indolore, elle est indépendante du bord inférieur du foie. Du côté gauche, on sent le pôle inférieur du rein, un peu augmenté de volume, non douloureux.

On pense qu'il s'agit d'une hydronéphrose, kystes hydatiques, rein polykystique.

L'examen du sang ne montre qu'une légère œsinophilie, 5,37 o/o.

Le séro-diagnostic de l'échinococcose est négatif.

Examen des urines totales donne :

Volume dans 24 heures.....	500 centimètres cubes.
Densité.....	1022,5.
Réaction.....	hyperacide.
Aspect.....	légèrement louche.
Sédiment.....	assez abondant.
Acide phosphorique total.....	1 gr. 90.
Chlorure de sodium.....	7 grammes.
Indican.....	Normal.
Albumine.....	0,025.

Dépôt formé d'assez nombreuses hématies, de quelques leucocytes et déchets épithéliaux, de quelques cristaux d'oxalates de chaux, de sable urique assez abondant.

Le cathétérisme des uretères pratiqué par le Dr Ferron, le 29 juin 1910, fournit :

Rein droit.....	380 centimètres cubes.	
Urée par litre....	29 gr.	Quantité réelle, 2 gr. 44.
Chlorure.....	6 gr.40.	— 1 gr. 01.
Urée par litre. ..	0 gr. 25.	
Albumine.....	1 gr. 10.	
Rein gauche.....	337 centimètres cubes.	
Urée.....	28 gr. 60.	Quantité réelle, 2 gr. 66.
Chlorure.....	6 gr. 20.	— 0 gr. 80.
Urée par litre....	2 gr. 10.	
Albumine.....	1 gr. 25.	
Hémoglobine	Petite quantité.	

Dépôt : très nombreuses hématies, leucocytes, déchets épithéliaux.

Opération le 8 juillet 1910.

Après avoir dégagé un rein polykystique, on pratique une néphrectomie partielle.

(M. Louis Petit, interne provisoire, *Bull. et Mémoires de la Société anatomique de Paris*, 1913.)

Rein polykystique avec syndrome de néphrite chronique.

Mme B... Céline, soixante-quatre ans, entre à Lariboisière, salle Maurice Raynaud, service du Dr Brault, le 25 du mois dernier, pour une violente dyspnée et un gros œdème des membres inférieurs. Le facies est variqueux, légèrement cyanosé, la respiration accélérée quoique régulière. Ces symptômes attirent de suite l'attention du côté du cœur. A l'inspection rien d'anormal ; à la palpation quelques irrégularités dans le rythme de l'organe.

L'auscultation révèle un léger souffle systolique à maximum siégeant à la pointe, se propageant vers l'aisselle et des irrégularités dans les contractions cardiaques.

Il existe également un bruit de galop des plus nets dans la région sus-apéxienne ; le pouls est légèrement tendu ; la pression artérielle de Pachon donne 19 de tension maxima et 10 minima.

Dans les urines rares, n'atteignant pas 500 centimètres cubes en vingt-quatre heures, albumine en quantité considérable.

Ni sucre, ni pigments.

L'auscultation des poumons les montre congestionnés, remplis de râles ronflants et sibilants avec sous-crépitants aux deux bases.

La température, à 38 degrés le jour de l'entrée, descend au-dessous de 37 degrés les jours suivants. Ces symptômes font porter le diagnostic d'asystolie cardio-rénale. On purge le

malade avec l'eau-de-vie allemande et on administre pendant trois jours de la macération de digitale.

La diurèse s'établit, les urines atteignent 1,500 en vingt-quatre heures, en même temps que l'œdème des membres inférieurs disparaît peu à peu.

Pourtant l'état général de cette malade ne répond pas à l'amélioration des fonctions rénales.

Elle présente de la confusion mentale, une somnolence très accusée avec anorexie. La digitale est remplacée par de la théobromine, mais les urines, après une huitaine de jours, commencent à diminuer de quantité n'atteignant pas le litre. Aucun changement dans l'état général : même somnolence, même confusion dans les idées. Pas de céphalée, pas de crampes, pas de cryestésie.

L'œdème a complètement disparu, le cœur est plus régulier, le souffle mitral et le bruit de galop persistent quoique moins accusés l'un et l'autre. Cet état persiste, stationnaire pendant les jours suivants, lorsque le 6 avril, douze jours après son entrée à l'hôpital, la malade fait une *hématurie abondante.*

L'attention attirée du côté du rein, nous examinons l'abdomen qui est globuleux et dont la paroi se défend. Du côté gauche, il existe une masse dure légèrement bosselée, dont le volume est difficile à apprécier, car, si le pôle inférieur arrondi, en est senti, descendant dans la fosse iliaque, le pôle supérieur est impalpable.

Le palper bimanuel permet d'apprécier qu'elle plonge dans la fosse lombaire, où on la perçoit sous la paroi postérieure. Il

s'agit donc bien d'une tumeur dont il est difficile de préciser la nature.

L'absence de renseignements sur les antécédents de cette femme ne nous a pas permis de savoir à quelle époque sont apparus les premiers symptômes de son affection, ni si elle a présenté des hématuries antérieurement.

Du côté droit, la palpation de l'abdomen qui présente une défense accusée de la paroi, ne nous a pas donné de résultats précis. Il n'existait pas de tumeur aussi apparente à gauche.

A la suite de cette hématurie, l'état général s'aggrave rapidement. Le sang est plus abondant le lendemain, les urines diminuent les jours suivants et la malade meurt le 11 avril (dix-huit jours après son entrée à l'hôpital), après être tombée dans un coma tranquille, sans excitations ni troubles nerveux ou gastro-intestinaux, sans modification du côté du rythme respiratoire, mais avec persistance du bruit de galop et du myosis, permettant d'établir la nature urémique de ce coma terminal.

L'autopsie a montré qu'il s'agissait de reins polykystiques.

CONCLUSIONS

Le petit nombre d'observations que nous avons réunies dans cette étude et qui comprend un laps d'années relativement restreint (1911-1914) établit d'une façon indiscutable que l'on peut porter en clinique le diagnostic du rein polykystique :

Douleurs lombaires ;

Hématuries ;

Signes de néphrite interstitielle et surtout tumeur bilatérale.

Tels sont les quatre symptômes cardinaux qui permettent par leur association de soupçonner l'existence d'une malformation acquise ou congénitale des reins.

Pour mettre en évidence tel ou tel élément de ce syndrome, il sera parfois nécessaire de recourir aux procédés d'investigation dont dispose la clinique moderne. Nous avons vu comment la radiographie permettait de préciser les contours et l'étendue de la tumeur bilatérale. De même, pour apprécier la perturbation fonctionnelle des reins, il sera souvent très utile de compléter la recherche des petits signes de la série brightique, en pratiquant un dosage de l'urée,

non seulement dans l'urine, mais encore dans le sérum sanguin.

A l'appréciation du degré de l'azotémie, il conviendra de rapprocher les renseignements fournis par l'élimination du bleu de méthylène ; élimination soit retardée, irrégulière ou surtout prolongée.

Vu : le Président de la thèse,
GILBERT

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur
L. PINEAU

BIBLIOGRAPHIE

Albarran et Imbert. — Traité des tumeurs du rein, 1903.
Aubertin. — Tribune médicale, XXXVII. Paris, 1905.
Aubry. — Thèse de Bordeaux, 1891-1892.
Agata. — Arch. de méd. exp. et d'anat. path., 1911.
Bard et Lemoine. — Arch. gén. de méd., 1890.
Beck. — Ann. of. surg., février 1901.
Bircher. — Folia urologica. Leipzig, 1908-1909.
Brin. — Ass. franc. d'Urologie, 1911.
Brongersma. — Zeitschriftg für Urologie, 1908.
Carliez. — Thèse de Lyon, 1901-1902.
Chavanaz et Lefebvre. — Bull. soc. de Chirurgie.
Chotinsky. — Thèse de Berne, 1882.
Claude. — Soc. anat., 1896.
Conner. — Medical record, 1900.
Demantke. — Soc. anat., mai 1893.
Duplay. — Gaz. des hôp. Paris, 1897.
Dominici. — Revue Urologie, juillet 1913.
Féron. — Thèse de Paris, 1908.
Giordano. — Congrès Urologie, 1911.
Harrigton (Francis). — Providence med. Jour., 1912.
Hektoen. — Chicago med. recordes.
Illyes. — Zeitch. für urolog., 1912.
Israël. — Chirurgisch. Klinik der Nierenkrankheiten.
Knox. — Glasgow medic. journ., 1851.
Lejars. — Thèse 1888.
Letulle et Verliac. — Congrès d'Urologie, 1911.
Luzzato. — Venizia, 1900.

Michon. — Assoc. franç. d'Urologie, 1911.
Newmann. — Glasgow. med. journ., 1897.
Nicholson. — Ann. of. Surgery, Milan, 1908.
Pasquerau. — Assoc, franç. d'Urologie, 1911.
Pasteau et Papin. — Assoc. franç. d'Urologie, 1911.
Petterson. — Britisch. med. journ., 1890.
Pousson. — Ann. org. génit., 1911.
Petit (Louis). — Bull. et Mémoire de la Société anatomique, 1913.
Reynes. — Assoc. franç. d'Urologie, 1911.
Steiner. — Folia urologica, 1912.
Stromberg. — Folia urologica, 1909.
Thenovot. — Lyon médic., 1904.

Imp. de la Faculté de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris — 2892-15